Lane Medical Library 1930

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Göttingen
Direktor: Prof. Dr. Riecke

Ueber komplikatorische Tumoren bei Dermatitis atrophicans idiopathica diffusa et maculosa.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen
Fakultät der
Georg-August-Universität
zu Göttingen

vorgelegt von

Johannes Markwort
aus Sorsum.

*

1930

Druck von Franz Borgmeyer, Hildesheim.

Tag der mündlichen Prüfung: 21. Februar 1930

Referent: Professor Dr. Riecke

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154024_0356

Literaturverzeichnis.

Oppenheim und Finger, Monographie der Hautatrophien, 1910.

Simson, H., Über entzündliche Hautatrophie mit Lipombildung. Arch. für Dermatologie und Syphilis, Bd. 153, S. 90.

Max Jessner, A. Loewenstamm, Bericht über 66 Fälle von Acrodermatitis atrophicans. Dermatologische Wochenschrift, Bd. 79, S. 1169.

Klaar, J., Ein Fall von Acrodermatitis atrophicans mit Sarcombildung. Arch. f. Dermatologie u. Syphilis, Bd. 134, S. 160.

Kenedy, D., Über herdförmige Amyloidentartung der Haut bei Dermatitis atrophicans diffusa. Arch. f. Derm. u. Syph., Bd. 136, S. 245.

Arndt, Idiopathische Hautatrophie und verhornender Plattenepithelzellenkrebs, (Berliner Dermatologische Gesellschaft, Sitzung vom 8. 5. 1923.) Centralblatt f. Haut- und Geschlechtskr. Bd. 9, S. 369.

Max Jessner, Zur Kenntnis der Acrodermatitis atrophicans. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 134, S. 478.

— — Weitere Beiträge zur Kenntnis der Acrodermatitis atrophicans, Arch. für Dermatol. und Syphilis, Bd. 139, S. 294.

Smilovici, Cutis myome und Keloidbildung im Bereich einer Acrodermatitis atrophicans, Arch. f. Dermatol. und Syphilis, Bd. 124, S.77.

Wise, Acrodermatitis atrophicans mit geheiltem Spindelzellensarkom (New Yorker Dermatologische Gesellschaft, Sitzung vom 26. 10. 1926.)

Brünauer, St., Canceröse und präcanceröse Dermatosen, Wiener klinische Wochenschrift 1928.

Alavdin, A., Zur Kasuistik der subkutanen Knotenbildung bei Acrodermatitis atrophicans. Centralblatt f. Haut- u. Geschlechtskr., Bd. 23, S. 383.

Bloch, Acrodermatitis atrophicans mit Tumoren am linken Ellenbogen, Kongreß der Schweizer Dermatolog. Ges. in Zürich, Sitzung vom 4. 7. 1925.

Siemens, Einseitige Acrodermatitis atrophicans mit juxtaartikulärer Knotenbildung. (Centralblatt f. Haut- u. Geschlechtskr. Bd. 28, S. 755.)

Herczeg, Acrodermatitis atrophicans mit Nodositäten über Ellenbogen und Kniegelenk. (Centralblatt f. Haut- und Geschlechtskr., Bd. 28, S. 23.)

Masson, P., Diss, A., Dermatite chronique atrophiante avec tumeurs. (Centralblatt f. Haut- u. Geschlechtskr. Bd. 23, S. 774.)

Schwarzschild, Magdeburger Dermatologische Vereinigung. Sitzung vom 3. 4. 1925. (Centralblatt f. Haut- und Geschlechtskr., Bd. 17, S. 268.)

Nobl, Acrodermatitis atrophicans mit tumorförmigen Einlagerungen und Sudeck-Kienböck'scher Knochenatrophie (Wiener Dermatolog. Ges., Sitzung vom 25. 10. 1923.) (Centralbl. f. Haut- u. Geschlechtskr., Bd. 11, S. 288.)

Delbanco, Lippmann, Unna, Acrodermatitis atrophicans mit Bildung von multiplen pseudofibromatösen Knoten und drei fibrösen Strängen. Arch. f. Dermatol. u. Syphilis, Bd. 153, Seite 706.

Mayer, R L., Knotenbildung bei Acrodermatitis atrophicans. (Centralblatt f. Haut- u Geschlechtskr., Bd. 20, S. 747.)

So klar und eindeutig das Bild der reinen und typischen Acrodermatitis atrophicans ist, so häufig wird es kompliziert durch das Autreten von Anetodermia cutis maculosa, von Sclerodermie, Tumoren, Lues und Tuberkulose. Die beiden letzten Erkrankungen scheiden für uns aus. Sie seien nur deshalb erwähnt, weil namentlich in ausländischer Literatur sich Hinweise finden, wonach diesen Krankheiten eine unmittelbare oder mittelbare — über die Drüsen mit innerer Sekretion sich auswirkende — ursächliche Bedeutung zugeschrieben worden ist.

Das Zusammentreffen von Anetodermia cutis maculosa mit Acrodermatitis atrophicans diffusa ist nicht selten. Die circumskripten anetodermatischen Herde finden sich sowohl im Bereich der „acrodermatischen" Hautpartien, als auch außerhalb der erkrankten Extremitäten. Vom ersten Typus führt Max Jessner in seinem „Bericht über 66 Fälle von Acrodermatitis atrophicans chronica" 12, vom zweiten Typus nur zwei Fälle an, die makulöse Herde am Nacken, Rumpf und Nates aufwiesen.

Sklerodermatische Veränderungen bei Acrodermatitis atrophicans sind überaus häufig—etwa in einem Drittel der Fälle, in dem oben erwähnten Bericht von Max Jessner sogar in der Hälfte der Fälle — und oft so weitgehend, daß die Frage, ob Sklerodermie oder Acrodermatitis atrophicans vorliegt, klinisch oft nicht oder nur sehr schwer zu entscheiden ist. Manche Autoren denken ja auch an eine — sowohl in Bezug auf die Aetiologie wie auch auf die pathologische Anatomie der Prozesse — nahe Verwandtschaft dieser beiden Erkrankungen.

Die Komplikation der Acrodermatitis atrophicans mit Tumoren, die uns in dieser Arbeit vor allem beschäftigen soll, ist häufiger als man früher angenommen hat. Das kommt einerseits daher, daß

man in den letzten 10—12 Jahren der Acrodermatitis atrophicans überhaupt ein größeres Interesse entgegengebracht hat und daher weniger Gefahr gelaufen ist, etwaige Fälle dieser Art zu übersehen, andererseits kann man sich bei der Durchsicht der einschlägigen Literatur, Berichte der Dermatologischen Gesellschaften usw. davon überzeugen, daß diese Erkrankungen häufiger geworden sind.

Seit der Monographie von Finger und Oppenheim aus dem Jahre 1910 ist es allgemein bekannt, daß bei der früher so genannten idiopathischen Hautatrophie nicht nur Entzündungserscheinungen und regressive Metamorphose, sondern auch proliferierende Prozesse, ja sogar Blastombildungen vorkommen. Bezeichnen doch Finger und Oppenheim bei ihrer Einteilung der Acrodermatitis atrophicans das dritte Stadium derselben geradezu als das der degenerativen und hypertrophischen Veränderungen, wobei sie die Degenerations- und Proliferationserscheinungen wie sklerodermieähnliche Herde und fibröse und pseudofibromatöse Tumoren als typische Endausgänge der Acrodermatitis atrophicans auffassen.

Bei den Tumoren, welche die Acrodermatitis atrophicans häufiger begleiten, muß man streng unterscheiden, zwischen denen, die durch einen entzündlichen Charakter sich auszeichnen — ihnen liegt ein entzündlich-infiltrativer Prozeß zugrunde — und denen, die vor allem im Stadium der Atrophie auftreten. Eine Reihe von Tumoren des entzündlichen Stadiums unterscheidet sich nur graduell von den üblichen Befunden des banalen entzündlich-infiltrativen Stadiums; massigeres, circumskriptes Infiltrat, zum größten Teil aus Rundzellen bestehend, perivasculär, um die Haarbälge und Schweißdrüsen herumliegend. Das elastische Gewebe ist vermindert oder ganz geschwunden. Die Tumoren, welche übrigens häufig vorkommen, liegen cutan, imponieren klinisch als lividrote, mehr weniger prominente oder auch nur in der Haut tastbare Knoten und zeigen mitunter eine spontane Rückbildung.

Die Tumoren des atrophischen Stadiums sind in der Mehrzahl echte Geschwülste. Zumeist handelt es sich um zellenreiche Fibrome oder Pseudofibrome, in der Regel frei von elastischen Fasern, mehr oder weniger stark durch-

setzt mit Rund- und zum Teil mit Plasmazellen. Klinisch treten sie in Erscheinung als gelblich bis gelblichweiße, selten auch livide, gewöhnlich prominente oft zu mehreren beisammenstehende, derbe oft knorpelharte Knoten, die sich mit Vorliebe an den anetoder-matischen Partien der Streckseiten von Knie und Ellenbogen, seltener im Bereich des Ulnarstreifens lokalisieren. Ihre Größe variiert zwischen der eines Hirsekornes und der Größe einer Haselnuß. Sie haben weder die Tendenz zur Rückbildung, noch zum Exulzerieren, noch zum progressiven Wachstum, erweisen sich somit als stabil und gutartig.

Zuerst wurden solche Knotenbildungen bei Acrodermatitis atrophicans beschrieben von Herxheimer im Jahre 1905. Dann wurden Fälle dieser Art von Oppenheim, Nobl, Róna und Finger beobachtet. Auch die später beschriebenen Tumoren decken sich in Bezug auf den klinischen Verlauf wie auch histologischen Aufbau mehr oder weniger mit den zuerst beschriebenen Tumoren (von Oppenheim, Nobl usw.). Bei der Durchsicht der Literatur, besonders der Berichte der Dermatologischen Gesellschaften, findet man diese Fälle unter dem Titel: Acrodermatitis atrophicans mit juxtaartikulärer Knotenbildung, oder Acrodermatitis atrophicans mit fibrösen Knoten an Ellenbogen und Knien, oder auch einfach Acrodermatitis atrophicans mit juxtaartikulären Nodositäten usw. Manchmal werden die Knoten direkt als Oppenheimsche Tumoren bezeichnet. Ihre histologische Untersuchung hat nicht immer stattgefunden. Folgende Befunde liegen vor:

Alawdin berichtet über einen 45 jährigen Patienten mit Acrodermatitis atrophicans der Glutaealgegend und subcutanen Knoten an Ellenbogen und Schenkeln. In der Ellenbeuge waren die Knoten mit der Ulna, über dem Knie mit der Quadrizepssehne verwachsen. Histologie: Neugebildetes fibröses Gewebe bei vollständigem Fehlen der elastischen Fasern. Röntgenologisch war eine Rarefication des Knochens der Ulna, der Tibia und des Femurs nachzuweisen. Der Patient lehnte sich als Druckereiarbeiter immer mit den Ellenbogen und Knien auf die Maschine, was an die mechanische Aetiologie der Erkrankung im Sinne Ehrmans denken läßt.

Bloch demonstrierte auf dem Kongreß der Schweizer Dermatologischen Gesellschaft in Zürich eine 50 jährige Frau mit Acrodermatitis atrophicans der linken Ellenbogengegend. Die Haut zeigte beginnende Atrophie. Oberhalb und unterhalb des Olecranon fand sich eine Reihe von breitbasig aufsitzenden, unregelmäßigen, kegelförmigen Tumoren in der Cutis und Subcutis, bis zum Periost reichend. Die Tumoren wölbten die Haut vor und fühlten sich derb wie Knorpel an. Die histologische Untersuchung ergab zellarmes derbes Gewebe, das von zellreichen Entzündungsherden (Lymphozyten, Polynucleäre, Plasmazellen) durchsetzt war.

In der Münchener Dermatologischen Gesellschaft demonstrierte Siemens eine einseitige Acrodermatitis atrophicans mit juxtaartikulärer Knochenbildung und zwar fanden sich am rechten Ellenbogen zwei etwa erbsengroße, unscharf begrenzte, derbe Tumoren. Der Knochen war röntgenologisch ohne Befund. Histologie: Atrophische, fast leistenlose Epidermis. In der Cutis starke perivasculäre Infiltration. In den tieferen Schichten ziemlich scharf umschriebener Tumor von gequollenen, homogenisierten Massen zellarmen Bindegewebes. Die Elastica war auch in der Tumormasse erhalten.

Die französischen Autoren P. Masson und A. Diss veröffentlichten unter dem Titel: „Dermatite chronique atrophiante avec tumeurs" einen Fall, bei dem sich in sehr atrophischer Haut und in der Nachbarschaft einer großen Arterie Tumoren fanden, die selbst mit glatter, atrophischer Epidermis bedeckt, unscharf begrenzt waren und die Epidermis vorwölbten. Histologisch bestanden sie aus großen Flachzellen mit stäbchenförmigen Kernen und enthielten weder Fett noch Pigment. In der Mitte des Tumors waren Nester vom Lymphozyten und Plasmazellen und vereinzelt polynucleäre Zellen. Gefäße waren zwischen den Bindegewebsbündeln zahlreich vorhanden.

Nobl stellte in der Wiener Dermatologischen Gesellschaft einen Fall von Acrodermatitis atrophicans mit tumorförmigen Einlagerungen und Sudek-Kienböck'scher Knochenatrophie vor. Die Krankheitsdauer betrug ein Jahr. Ergriffen war die linke Hand mit dem dazugehörigen Ulnarstreifen und die Ellenbogengegend. 4 cm

unterhalb des Olecranon fand sich ein nußgroßer, violett verfärbter, indolenter, teigig-derber Knoten, der mit der Haut verlötet war. Ein ähnlicher aber kleinerer Knoten fand sich über der Ellenbogenspitze. Die histologische Untersuchung ergab eine ganz geringfügige Atrophie im Bereich des Epithels und des Papillarkörpers, Beeinträchtigung der gequollenen, starren, kollagenen Züge der Cutistiefe. Im Vordergrunde standen entzündliche perivasculäre, vor allem um die erweiterten Venen der untersten Hautlagen und des subcutanen Zellgewebes herumliegende, Reaktionszonen. Röntgenologisch war Knochenatrophie der Phalangen und Mittelhandknochen in der uncharakteristischen Aufhellungsform vorhanden.

R. L. Mayer hat einen Fall von Acrodermatitis atrophicans beschrieben, der am Ellenbogen starke Infiltration mit zahlreichen, linsengroßen Knötchen aufwies. Histologie: Epithel abgeflacht und verdünnt, der Papillarkörper ödematös gequollen. Flächenhafte Infiltration vor allem um die Gefäße und Drüsen herum. Die Infiltration bestand aus Rundzellen und verschieden großem Gehalt an Plasmazellen.

Max Jessner hat zwei Fälle von Acrodermatitis atrophicans mit knotigen Tumoren in der Ellenbogengegend beschrieben. In dem einen Falle bestand der Tumor aus Bindegewebe mit zentraler Degeneration nach Art der trüben Schwellung, in dem anderen Falle handelte es sich um ein Fibrom mit zahlreichen Plasmazellen.

Einen Fall mit multiplen Knoten und Strängen beschrieben ausführlich Delbanco, A. Lippmann und P. Unna junr. Die Zahl der Knoten, die verstreut lokalisiert waren am rechten Fußrücken, über beiden Kniescheiben und in der Ellenbogengegend beider Arme, belief sich im ganzen auf 55. Die histologische Untersuchung ergab eine ziemlich weitgehende Übereinstimmung mit dem Befund von P. G. Unna aus dem Jahre 1901, mit den Befunden von Herxheimer und Schmidt aus dem Jahre 1910 und den Gewebsbildern, wie sie Oppenheim und Finger, Nobl, Rusch usw. beschrieben haben. Sämtliche Schnitte zeigten unter atrophischer Oberhaut ein zellreiches Fibrom, in dessen Umgebung zahlreiche erweiterte Blutgefäße liegen, die ihrerseits von einem zellreichen Infil-

trat von Rund- und Spindelzellen umgeben sind. Ein ganz unregelmäßiger Elastinschwund und, was vollkommen neu sein soll, Veränderungen im kollagenen Gewebe waren deutlich erkennbar. Zuerst traten Proliferation (erkennbar an der Kernvermehrung) des Bindegewebes in Erscheinung, ihr folgten regressive Veränderungen in Form von Quellung der kollagenen Fasern, Verschmelzung der gequollenen Kollagenbalken zu homogenen Netzen und endlich vollständiger Schwund des kollagenen Gewebes bei gleichzeitiger Erhaltung des Reticulums und einzelner gequollener Bindegewebszellen. Der Schwund des Elastins ging oft parallel mit dem Schwund der kollagenen Fasern, während das Bindegewebe und das Reticulum noch erhalten blieben.

Soweit die Fälle, welche histologisch untersucht sind.

Zusammenfassend kann man sagen, daß die Tumoren zellarmes oder auch mehr oder weniger zellreiches fibröses Gewebe aufweisen, mit den nie fehlenden entzündlichen Infiltrationen, meistens aus Lymphozyten und Plasmazellen, selten aus Polynucleären bestehend. Hinzu kommt ein unregelmäßiger Schwund des elastischen Gewebes, teilweise bis zum völligen Fehlen desselben. Ferner zeigen sich am Bindegewebe Degenerationen, einmal in Form der trüben Schwellung, sonst in Form des scholligen Zerfalls und hyaliner Entartung, welche Prozesse schließlich zu einer Homogenisierung des Bindegewebes führen,

Klinisch erscheinen alle diese Tumoren, wie oben auch schon gesagt, als derbe, scharf umschriebene, linsen- bis haselnußgroße Knoten ohne Tendenz zur Exulceration, Schrumpfung oder zum progressiven Wachstum. In die Gruppe dieser wohlbekannten Knoten und Knötchen, die den bei weitem größten Prozentsatz der die Acrodermatitis atrophicans komplizierenden Tumoren ausmachen, sind höchstwahrscheinlich auch alle jene histologisch nicht untersuchten Fälle zu rechnen, über die man in der Literatur der letzten 10 Jahre zahlreiche Angaben findet.

Ganz vereinzelt nur ist das Zusammentreffen der Acrodermatitis atrophicans mit Geschwülsten anderer Art. So kann man in der Literatur eine Kombination der Acrodermatitis atrophicans mit Cutis-

myomen und Keloiden, mit Sarkomen, Fibrosarkomen, Xanthomen, Epitheliomen und Lipomen feststellen.

Im Jahre 1917 veröffentlichte Smilovici einen Fall von Acrodermatitis atrophicans, von dem er wörtlich sagt: „Bei einem Fall von Acrodermatitis atrophicans beider Extremitätenpaare fanden wir multiple Cutistumoren, deren histologische Untersuchung uns erlaubt, sie als Myome zu bezeichnen. Fast alle traten an den von der Atrophie befallenen Stellen auf. Wo die Haut von der Atrophie am stärksten ergriffen war und nur hier, (beide Fußrücken) fanden wir keloidartige streifenförmige Einlagerungen." Eine plausible Erklärung für die Entstehung der Myome vermag der Autor nicht zu geben. Er meint, daß vielleicht die verminderte Resistenz der atrophischen Haut den Wucherungstendenzen gegenüber eine gewisse Rolle spiele. Für die Keloidbildung nimmt der Verfasser eine besondere Prädisposition der Patientin an und glaubt, daß die Keloide dort auftreten, wo die Haut durch besondere mechanische Reize (wie am Fußrücken) geschädigt wird.

J. Klaar hat einen Fall von Acrodermatitis atrophicans mit Sarkombildung veröffentlicht. Was den ausführlichen Befund angeht, sei nur gesagt, daß am auffälligsten die Veränderungen an den oberen Extremitäten waren, deren Haut blau-rötlich verfärbt war, die Venen durchschimmern ließ usw., also alle für die Acrodermatitis atrophicans typischen Symptome aufwies. Hochgradig verändert war auch die Haut an den Knien und Schenkeln. Oberhalb des Malleolus internus beiderseits entwickelte sich gleichzeitig, sodaß man eine Metastasierung des Tumors von dem einen Bein auf das andere ausschließen konnte, rechts ein etwa walnußgroßer, links etwa erbsengroßer Tumor, beide in den tieferen Schichten der Haut gelegen und mit der Haut auf ihrer Unterlage gut verschieblich. Die Knoten waren circumskript, derbelastisch, von livider, glatter, verdünnter Epidermis bedeckt und nicht druckschmerzhaft. Die Knötchen wurden in toto excidiert und entpuppten sich bei ihrer histologischen Untersuchung als typische, kleinzellige Rundzellensarkome. Spätere Rezidive und Metastasen machten die Amputation eines Beines erforderlich.

Wie andere Hautsarkome, so zeigten auch diese eine leichte Beeinflußbarkeit durch Arsen und eine starke Rückbildung nach Röntgenbestrahlung, die in einer Schrumpfung bezw. einem Schwinden der Tumoren zum Ausdruck kam. Ferner zeigten die Tumoren eine ganz enorme Radiosensibilität, die weder durch ihren histologischen Aufbau noch durch ihren Reichtum an Gefäßen zu erklären war, dessen Ursache vielmehr der Verfasser in der Atrophie suchen zu müssen glaubte, sei es, daß die verdünnte, atrophische Epidermis den Durchtritt der Strahlen wesentlich erleichtert, sei es, daß der veränderte chemische Mechanismus der Haut die Radiosensibilität gesteigert hat.

Den ursächlichen Zusammenhang zwischen Sarkombildung und idiopathischer Hautatrophie vermag der Verfasser nicht zu erklären. Er erinnert an die Theorie von der Entstehung der Fibrome, die Finger und Oppenheim gegeben haben und der sich Smilovici bei der Erklärung des Entstehungsmechanismus seiner Cutismyome, wie oben erwähnt wurde, angeschlossen hat. Ferner erinnert der Verfasser an die ähnlichen Bilder der Röntgenatrophie, des atrophischen Stadiums des Xeroderma pigmentosum, der Land- und Seemannshaut, wobei es ähnlich wie im Narbengewebe mitunter zur Sarkombildung kommt, und nimmt hier wie bei der Acrodermatitis atrophicans den gleichen, allerdings unaufgeklärten Zusammenhang zwischen beiden Prozessen an.

Arndt demonstrierte eine 58 jährige Patientin mit einer seit 13 Jahren bestehenden und am stärksten an den unteren Extremitäten ausgeprägten Hautatrophie. Bei der Patientin, die an einem Pyloruskarzinom litt, entwickelte sich auf der linken Gesäßbacke ein Tumor, dessen histologische Untersuchung zur Diagnose Plattenepithelzellenkrebs führte. Es bestand gleichzeitig eine allgemeine Drüsenschwellung. Die mikroskopische Untersuchung einer excidierten Drüse ergab aber keine karzinomatöse Veränderung derselben.

Max Jessner berichtete über einen Fall mit typischer Atrophie beider Unterarme. Unterhalb beider Ellenbogen, innerhalb des entzündlich-infiltrativen Gebietes, fanden sich gelb-weiße, sehr derbe, mit der Haut gut verschiebliche Knoten von Erbsen- bis Klein-

pflaumengröße. Vorn an den normalen Hautpartien der Unterschenkel, an den Hinterflächen der Oberschenkel, am Anus, besonders reichlich an den Glutaeen zahlreiche, stecknadelknopf- bis erbsengroße, gelbbräunliche, cutane Herdchen, teils im Hautniveau gelegen, teils ein wenig prominent. In der normalen Haut des Rumpfes liegen vereinzelt, ausgesprochen gelbliche bis erbsengroße Knötchen. Ein solches Knötchen vom Rumpf erwies sich als ein Tumor mit typischen Xanthomzellen und reichlich Cholesterin. Ein Tumor vom Ellenbogen ergab histologisch das Bild eines Fibroxanthosarkoms.

Wise demonstrierte unter dem Titel: „Acrodermatitis atrophicans mit geheiltem Spindelzellensarkom" eine 46 jährige Frau mit einer Hautatrophie der Extremitäten und des Unterleibes. An der Innenseite des Oberschenkels bildete sich ein kraterförmiges Geschwür mit schlaffen Granulationen, welches als Spindelzellensarkom erkannt wurde und mit Hinterlassung einer Narbe abheilte.

Stephan Brünauer erwähnt Epitheliombildung bei Acrodermatitis atrophicans und glaubt, hiermit einen erstmaligen Befund mitzuteilen.

Über herdförmige Amyloidentartung bei einem Falle von Acrodermatitis atrophicans diffusa berichtet Kenedy. Er erwähnt eingangs, daß die Amyloiddegeneration der Haut bisher klinisch nicht beobachtet sei. Als pathologisch anatomischer Befund der Haut ohne Beteiligung der inneren Organe sei sie von Lindwurm und Neumann beschrieben worden. Nachstehender Fall ist nach Kenedy der erste und einzigste, bei dem Amyloidentartung der Haut klinisch beobachtet werden konnte, und zwar handelt es sich um Degenerationen in der „acrodermatischen" Haut an der Innenseite des rechten Oberschenkels, über beiden Sprunggelenken, die sich als rundliche oder ovale Herde von 0,5 bis 2,5 cm Durchmesser halbkugelförmig und scharf begrenzt über die Hautoberfläche erhoben und in denen durch die bekannten chemischen Reaktionen Amyloid nachgewiesen wurde. In den übrigen Organen Amyloid nachzuweisen, ist dem Verfasser trotz sorgfältigster Prüfung nicht gelungen, sodaß die Annahme einer streng lokalen Amyloidentartung

der Haut gerechtfertigt erscheint. Der Verfasser betrachtet sie als Folgen der Acrodermatitis atrophicans bezw. führt sie auf den zur Zeit unbekannten Faktor zurück, der beide Veränderungen verursacht.

Galewski stellte einen Fall von idiopathischer Hautatrophie vor, der bemerkenswert war durch die Bildung enormer Fetthernien, sodaß man teilweise zur operativen Entfernung desselben gezwungen war.

Max Jessner und A. Loewenstamm fanden circumskripte Fettanhäufungen in „acrodermatischer" Haut, wenn auch nicht als Tumoren imponierend, so doch relativ abgesetzt, in ihrem Material nicht selten.

Simon berichtete ausführlich über multiple Lipombildung bei Acrodermatitis atrophicans. Während das Fettpolster bei der Patientin im allgemeinen etwas vermehrt war, war es im Bereich der unteren Extremitäten stark, teilweise bis auf ein Minimum reduziert. Eingestreut in die atrophische Haut der Extremitäten fanden sich zahlreiche, geschwulstartige Gebilde von Erbsen- bis Zweimarkstückgröße, teilweise von schwappender Konsistenz, teilweise sogar blasenähnlich. An den unteren Extremitäten lagen die Tumoren im Gebiete sämtlicher Nerven, ohne eine besondere Beziehung zu den Dermatomen noch zu der peripheren Nervenversorgung zu haben. Die Sensibilitätsprüfung ergab keine Abweichung von der Norm. Sämtliche Reflexe waren erhalten. Die Diagnose: „Multiple Lipombildung" wurde durch die histologische Untersuchung ermöglicht.

Die Entstehung multipler Lipome bringt die Grosch'sche Theorie in engste Beziehung mit dem Drüsenapparat der Haut, die Koettnitz'sche Theorie in Zusammenhang mit trophoneurotischen Vorgängen in der Haut und ihren Organen. Die Fettgewebsinseln in der atrophischen Haut entstehen nach Kogoy, Jessner, Galewski und Oppenheim ex vacuo an Stelle von zugrunde gegangenem Bindegewebe. Im obigen Fall hält der Verfasser eine trophoneurotische Störung als Ursache für die Lipombildung für sehr wahrscheinlich. Ob die Störung spinalen oder zentralen Ursprungs ist, wagt er allerdings nicht zu entscheiden.

Überblickt man das in der Literatur vorliegende Material über die nicht der Gruppe der Fibrome angehörigen Tumoren bei Acrodermatitis atrophicans, so zeigt sich hier eine große Mannigfaltigkeit der Befunde: Sarkome, Karzinome, Xanthome, Lipome sind beobachtet und scheinen mehr als zufällige Befunde darzustellen. Dafür spricht ihre Entwicklung im Bereich der Hautatrophieen und nicht etwa außerhalb derselben.

Es sei nunmehr ein einschlägiges Krankheitsbild mitgeteilt, welches wir an hiesiger Klinik genauestens zu untersuchen die Gelegenheit hatten.

Krankengeschichte.

43 jährige Ehefrau aus G.

Die Familienanamnese ergibt nichts Besonderes, zumal der Vater der Patientin unbekannt ist. Die Mutter litt an Gallensteinen, sonst ist sie immer gesund gewesen. Lungenkrankheien sind in der Familie nicht vorgekommen. Über Kinderkrankheiten vermag die Patientin nichts anzugeben. Als Schulmädchen will sie einen „dicken Hals" gehabt haben (Struma), welche Affektion von selbst wieder zurückgegangen ist. Mit 15 Jahren setzten die Menses ein, die immer regelmäßig und ohne Beschwerden waren. Mit 18 Jahren hat die Patientin eine „schwache Lunge" gehabt, derentwegen sie dreimal in einer Lungenheilanstalt gewesen ist. Patientin war verheiratet. Ihr einziges Kind starb mit 2½ Jahren, nachdem es angeblich an Diphtherie, Ruhr und Lungenentzündung erkrankt war.

Am 1. 12. 1926 suchte sie zum ersten Male die Poliklinik auf und zwar wegen einer Nagelaffektion. Die Nägel des dritten und vierten Fingers der linken Hand waren in ihrer distalen Hälfte vom Nagelbett abgehoben, grauweiß verfärbt und schmerzhaft. Es handelte sich um eine Onycholysis semilunaris.

Am 4. 12. 1926 wurde — man kann fast sagen zufällig, denn die Patientin selbst hatte garnichts davon erwähnt — eine typische Acrodermatitis atrophicans des rechten Beines festgestellt. Etwa im Jahre 1910 soll das Leiden begonnen haben in Gestalt eines dreimarkstückgroßen, roten Fleckes an der Außenseite des rechten

Oberschenkels, etwa in der Mitte desselben. Der Fleck war ganz unauffällig entstanden, ohne von subjektiven Symptomen begleitet zu sein. Er hat sich dann allmählich immer mehr vergrößert, bis er unter obigem Datum zu folgendem Befund führte: Der rechte Oberschenkel und das obere Drittel des rechten Unterschenkels zeigten eine diffuse bläulich-rote Verfärbung der Haut mit eingestreuten hellroten Partien, deutliche Atrophie, starkes Hervortreten der venösen Gefäße und circumskripte Anetodermien. Subjektiv: Starker Juckreiz.

Die Röntgenaufnahme des Schädels zeigte einwandfrei eine Erweiterung der Sella turcica. Ihr Boden war sehr dünn. Im Bereich der vorderen Sattellehne zeigten sich verdächtige Schatten, die vielleicht als Verkalkungsherde des vorderen Lappens der Hypophyse aufzufassen sind.

Im Januar 1927 war der obige Befund noch unverändert. Dann lag die Patientin wegen einer Angina lacunaris in der Ohrenklinik und anschließend wegen Nieren- und Blasenentzündung in der Medizinischen Klinik.

Am 18. 2. 1927 wurden die Fingernägel bis auf den Mittelfinger, dessen Nagel noch 3 mm vom Rande her abgehoben war, normal befunden.

Am 28. 8. 1927 wurde die Patientin wegen Knickung der Gebärmutter in der Frauenklinik operiert. Anschließend daran entstandene Dekubitalgeschwüre waren am 16. 9. 1927 schon wieder überhäutet.

Am 8. 10. 1928 wurden mehrere bohnengroße, entzündlich gerötete Knoten in der Haut des rechten Oberschenkels festgestellt, die am 27. 11. 1928 als weich und elastisch anzusprechen waren. Es bestand starker Juckreiz.

15. 1. 1929: Entstehung neuer Knoten mit entzündlicher Rötung. Abflachung alter Knoten teils mit zentraler Eindellung.

25. 1. 1929: Medial vom Knie Bildung neuer, linsen- bis halbpfennigstückgroßer Knoten mit entzündlicher Rötung.

10. 6. 1929: Am oberen äußeren Drittel des Oberschenkels immer noch Bildung einzelner neuer Tumoren. Die meisten der älteren Herde sind unter Pigmentbildung zurückgegangen.

Nachdem die Patientin mehrere Monate aus der Beobachtung geschwunden war, wurde im Oktober 1929 folgender Befund erhoben:

Status praesens: Die Patientin ist im leidlichen Ernährungszustande. Das Fettpolster ist mäßig ausgebildet. Die gesunde Haut ist glatt und weich. Der Turgor ist gut. Die Schleimhäute des Mundes und der Augen sind gut durchblutet.

Der rechte vordere Gaumenbogen zeigt eine etwa erbsengroße Perforation.

Die Untersuchung des Herzens ergibt normale Größe und reine Töne. Die Lungen ergeben auf beiden Seiten gleichen Klopfschall und Vesiculäratmen.

Die Reflexe sind überall auszulösen und zeigen keine Besonderheiten. Die Sensibilitätsprüfung ergab auch am erkrankten rechten Bein keine abnormen Reaktionen.

Das Blutbild zeigt folgende Werte:

Erythr.	5 250 000
Leukoz.	9 200
Neutroph.	52 %
Eosinoph.	7⅓ %
Lymphoz.	34⅔ %
Monocyten	5 %
Übergangsformen	⅓ %
Mastzellen	⅔ %

Urin: Reaktion sauer. Alb. —, Sach. — Urobilinogen—.

Hautveränderungen im Bereich des rechten Beines: Nach oben zu reicht die Affektion vorn bis in die Inguinalfalte, hinten bis quer zur Mitte der Glutealmuskulatur. Die obere Grenze ist, obwohl der Übergang vom Kranken ins Gesunde ein allmählicher ist, doch deutlich. Die untere Grenze liegt in der Mitte des Unterschenkels, wo ein ganz unscharfer, diffuser Übergang vom Kranken ins Gesunde mit schwacher Rötung der Haut und Erweiterung der venösen Gefäße, die bläulich-rot und geschlängelt erscheinen, statthat.

Im Bereich der ganzen Affektion, also von der Mitte des Unterschenkels bis oben zur Inguinalfalte und hinten bis zur Mitte der

Glutealmuskulatur, ist die Haut braun-rötlich verfärbt, dünn-atrophisch, trocken, erscheint der tastenden Hand glatt und zart und läßt sich in feinen Falten verschieben und abheben. Haare befinden sich nicht im genannten Bereich und die Follikel fühlt man im Gegensatz zur normalen Haut beim Darüberstreichen mit der Handfläche nicht. Die oberflächlichen Venen sind erweitert, geschlängelt und schimmern blau-rot durch die atrophische Haut hindurch.

Einzelne circumskripte Herde von Einpfennig- bis Zweipfennigstückgröße mit besonders schlaffer, dünner und weicher Haut, die hier dunkelbraunrot verfärbt ist und sich deutlich in Falten abheben läßt, sind in der Nähe des Kniegelenks und weiter oben in der Haut des Oberschenkels gelegen. Wenn man mit dem Finger darüber fährt, hat man die Empfindung, als ob man in ein scharf umschriebenes, durch einen Substanzverlust der Haut bedingtes Loch gerät. Diese dunkel pigmentierten, circumskripten, anetodermatischen Herde sind die Residuen kleiner linsen- bis kirschkerngroßer, derber Tumoren, die sich spontan zurückgebildet haben.

Jetzt befindet sich 6 cm oberhalb der Patella ein kirschkerngroßer, wenig erhabener, dunkelbraunroter, ziemlich weicher Knoten, der intracutan liegt, von glatter Epidermis überzogen ist und mit der Haut auf seiner Unterlage gut verschieblich ist. (Nach Angabe der Patientin befindet sich auch dieser Knoten schon im Stadium der Rückbildung.)

Mitten in der Kniekehle liegt ein derber, erbsengroßer, halbkugelig das Niveau der Haut überragender und intracutan gelegener braunroter Knoten, der ebenso wie der vorige mit der Haut auf seiner Unterlage gut verschieblich ist.

Im unteren Drittel des Oberschenkels an der Beugeseite liegt ein ebensolcher Knoten.

Eine neuerliche Probeexcision wird von der Patientin verweigert.

Die histologische Untersuchung eines am 3. 1. 1929 aus der Trochantergegend des rechten Oberschenkels excidierten, bohnengroßen Tumors ergab bei einer Färbung der verschiedenen Schnitte mit Hämatoxylin-Eosin, polychromem Methylenblau, Mehtylgrün-

Pyronin, Pranterscher Elastinfärbung und nach van Gieson folgenden Befund:

Die Hornschicht liegt der Epidermis auf, zum Teil ist sie abgehoben und zeigt wellenförmige Schichtung. Nirgends finden sich Erscheinungen von Parakeratose. Die Keratohyalinschicht besteht aus ein bis zwei Zellagen. Das Stratum spinosum erscheint im ganzen eher etwas verbreitert. Die Kerne sind deutlich und mit ein bis zwei Kernkörperchen ausgestattet. Auch die Interzellularbrücken treten deutlich in Erscheinung. Es besteht weder inter- noch intrazelluläres Oedem. Die Zylinderzellenschicht ist im ganzen gut erhalten, nur da, wo das Cutisinfiltrat stark entwickelt an die Epidermis andrängt, sind die Zylinderzellen vielfach schräg und horizontal verlagert. Außerdem sieht man Lymphozyten und Leukozyten an solchen Stellen in das Epithel eindringen. Auch in die mittleren Epithellagen sieht man solche Zellen vorgedrungen. Die Grenze zwischen Epithel und Cutis ist verhältnismäßig scharf. Die interpapilläre Zeichnung ist im Bereich des Tumors noch erhalten, doch sieht man meistens nur kurze, halbkugelige, gedrungene und breite epitheliale Fortsätze. Die Cutis zeigt in ihrer ganzen Breite ein straffer geformtes, wenig welliges, etwas dichter gelagertes Bindegewebe. Dasselbe ist im Bereich der Tumormasse von einem mächtigen Zellinfiltrat durchsetzt. Dieses läßt stellenweise die bindegewebige Struktur stark zurücktreten. Von solchen dichten Zellnestern aus erstreckt sich aber eine lockere Zellanhäufung durch den ganzen Tumor bis in das subcutane Gewebe und verliert sich allmählich in die Umgebung, in welcher Zellzüge die verschiedenen Anhangsgebilde der Haut umscheiden.

Ein verhältnismäßig zellarmer Bindegewebsstreifen trennt fast durchweg das Cutisinfiltrat von der Epidermis. Nur an einigen Stellen drängt das erstere so stark gegen die Epidermis vor, daß hier das Bindegewebe verdeckt bezw. verdrängt wird und die Infiltratmassen an die Zylinderzellenschicht stoßen und, wie schon oben gesagt, dieselbe verwerfen. Da, wo in der Cutis größere und dichtere Anhäufungen von Infiltratzellen vorhanden sind, tritt ebenfalls die bindegewebige Struktur stark zurück, doch sieht man an den

Randpartien deutlich, oft circulär angeordnete Bindegewebsfasern, ebenfalls noch reichlich von Infiltratzellen durchsetzt. Es ist also auf diese Weise keine einheitliche und gleichmäßige Zellinfiltration in der Cutis vorhanden, sondern es finden sich einzelne Zentren mit dichtester Zellinfiltration, welche allmählich in die Peripherie sich verliert unter Verminderung der Zellproduktion und deutlichem Hervortreten einer Bindegewebsverdichtung daselbst.

Da, wo das Zellinfiltrat besonders intensiv entwickelt ist, sieht man bis auf ganz geringfügige Fäserchen hie und da keine elastischen Fasern. Bei weniger dichter Zellmassierung sind elastische Fasern deutlich und unverändert vorhanden, allerdings entsprechend distanziert durch das Infiltrat. Da, wo die bindegewebigen Lagen mehr in Erscheinung treten und das Zellinfiltrat zurücktritt, insbesondere auch im subepidermoidalen Bindegewebe, ist die elastische Faserstruktur vollkommen erhalten.

Die Infiltratzellen sezten sich zusammen einmal aus kleinen, runden Zellen mit einem intensiv gefärbten runden Kern, also Lymphozyten. Ferner sieht man Zellen, mit einem blasseren, ovalen, halbmondförmigen, größeren Kern ausgestattet = Bindegewebszellen. Auch Zellen mit gelappten, polymorphen Kernen trifft man an, welche polynucleären Leukozyten entsprechen. Sehr reichlich sieht man im Methylgrün-Pyronin-Präparat das Zellenmassiv durchsetzt von größeren runden Zellen mit lebhaft rotem Protoplasma und deutlichen, blauen, großen Kernen = typische Plasmazellen. Solche Plasmazellen findet man stellenweise dicht gehäuft und geradezu Nester bildend vor. Sie bilden in manchen Partien den Hauptanteil des Infiltrates. Ähnlich große, mit feinsten rotgefärbten Granula versehene, aber unregelmäßig polygonal gestaltete Zellen trifft man in mäßiger Anzahl namentlich in den tieferen Schichten des Präparates an. Es sind dies Mastzellen.

Die Blutgefäße sind im großen und ganzen normal beschaffen. Ebenso weisen die Haarfollikel, Talg- und Schweißdrüsen normale Strukturverhältnisse auf.

Überblickt man diesen histologischen Bericht, so ist das besondere Hervortreten der entzündlichen Quote ohne weiteres klar

ersichtlich. Das größtenteils diffuse, teils aber auch circumskripte Infiltrat, das hauptsächlich aus Lymphozyten, polynucleären Leukozyten, Plasmazellen und Mastzellen besteht, beherrscht das Bild. Das Bindegewebe, das an sich keine Zeichen irgend einer Degeneration aufweist, steht zu diesem Infiltrat in Beziehung insofern, als in Zonen mit dichtester Infiltration die Bindegewebsentwicklung nur sehr gering ist und umgekehrt. Man muß den Tumor in der Hauptsache als entzündlich bedingt ansprechen, wobei gleichzeitig eine schwache Hypertrophie des Bindegewebes in Erscheinung tritt. Mit der Annahme eines entzündlichen Prozesses ist ja auch der klinische Verlauf der Krankheit in Einklang zu bringen, daß sich nämlich die Tumoren relativ schnell entwickelt und, was vor allem zu beachten ist, wieder spontan sich zurückgebildet haben. Bestände der Tumor überwiegend aus fibromatösem Gewebe, so wäre diese spontane Rückbildung nicht möglich. Wenn man auf diese Tumoren die eingangs geschilderte Klassifizierung der Tumoren in Anwendung bringen will, so sind sie zweifellos den Tumoren zuzuordnen, von denen auf Grund der Literaturbefunde gleich anfangs gesagt wurde, daß sie sich durch einen entzündlichen Charakter auszeichnen, häufig vorkommen und teilweise spontane Rückbildung zeigen.

Es handelt sich im vorliegenden Fall in der Tat um eine Dermatitis idiopathica atrophicans diffusa et maculosa cum tumoribus. Überblickt man den gesamten Erscheinungskomplex, so zeigt sich, daß die Haut im ganzen als normal sich erweist bis auf die rechte untere Extremität, die zu zweidrittel ihrer Ausdehnung befallen ist und zwar so, daß das distale Drittel ausgespart ist.

Vom besonderen Interesse ist das Verhältnis der mehrfachen kleinen Tumoren zur maculösen Atrophie. Hier erhebt sich die Frage, ob ein Zusammenhang zwischen ihnen besteht, in dem letztere als Residualreste bezw. Folgeerscheinungen der ersteren zu denken ist. Die Beobachtung hat in der Tat gelehrt, daß an solchen Stellen, an denen Tumoren zur Rückbildung gelangt sind, circumskripte Atrophien der Haut von eigenartiger bräunlicher Verfärbung sich

bemerkbar machen. Anderseits jedoch kann es keinem Zweifel unterliegen, daß auch unabhängig von Tumorbildung anetodermatische Herde vorliegen. Es dürfte daher zwischen Tumor und Atrophie nur insofern ein Zusammenhang bestehen, als bei der vorhandenen Prädisposition der Haut der Druck des Tumors den Anlaß zur Bildung spezifischer Hautveränderungen im Sinne circumskripter Hautatrophien abgegeben hat.

Inwieweit die Nagelaffektion in einen ursächlichen Zusammenhang mit dem atrophisierenden Hautprozeß zu bringen ist, ist schwer zu entscheiden; denn ein synchrones Auftreten ist ebenso wie eine gleichzeitige Progredienz und Rückbildung nicht festzustellen gewesen. Es hat sich vielmehr offenbar die Nagelaffektion intercurrent entwickelt und rückgebildet. Wir müssen uns daher begnügen, das Faktum mitzuteilen, ohne daraus irgendwelche bindende Schlüsse zu ziehen.

Wie in allen einschlägigen Fällen ist es naturgemäß auch bei unserer Beobachtung angebracht, zu versuchen, die Aetiologie der Veränderungen klarzustellen. Hier ist es naheliegend, in erster Linie auf den Befund zurückzukommen, welcher im Bereich der Sella turcica und der Hypophyse in Erscheinung tritt. Es beweist zwar die Erweiterung der Sella turcica auf dem Röntgenbild noch nichts für eine Störung im Bereich der Hypophyse, aber die Schatten im Bereich des drüsigen Organs selbst, welche den Verdacht von vorhandenen Verkalkungen rechtfertigten, sind doch immerhin so beachtenswerte Momente, daß man an ihnen nicht ohne weiteres vorübergehen kann. Es wird ja immer wieder bei der in Rede stehenden Dermatose auf endokrine Störungen gefahndet und insbesondere der Hypophyse Beachtung geschenkt. Freilich liegen ganz sichere Befunde über einen Zusammenhang dieser Art wohl noch nicht vor. Bei der Seltenheit dieses Hautleidens und der noch geringeren Zahl von Untersuchungsergebnissen, welchen eine Durchleuchtung des Schädels zugrunde liegt, kann einstweilen unser Befund nur registriert werden und verdient, bei weiteren Beobachtungen berücksichtigt zu werden. Eine entsprechende spezifische Medi-

cation hat jedenfalls keine greifbare Besserung ergeben, welche für einen Zusammenhang in dem genannten Sinne spräche.

Angesichts der Unklarheit, die in aetiologischer Beziehung besteht, hat man versucht, die Hautveränderungen mit allen möglichen Krankheitsprozessen in Verbindung zu bringen, z. B. mit Syphilis und Tuberkulose. Ferner werden genannt die traumatische Ursache, traumatisch-infektiöse Aetiologie, mechanische fortwährende Dehnung der Haut an Ellenbogen und Knien, Trophoneurose (Neumann), neuritische Atrophie (Zinsser), Angioneurosen (Huber), die Menopause, Kastration, erbliche Disposition, Temperatur- und Witterungseinflüsse und chemische Reize.

Was das Verhältnis der Tumoren zur Acrodermatitis atrophicans anlagt, so haben wir schon darauf hingewiesen, daß hier innige Beziehungen zu bestehen scheinen, insofern die Tumoren aus difuss-atrophischer Haut herauswachsen. Mögen auch gelegentliche Tumorbildungen, namentlich maligner Art, nur in indirekter Beziehung zum Grundleiden stehen, so sind aber offenbar andere und besonders benigne Tumorarten causal damit verbunden. Ganz zweifellos ist das natürlich der Fall bei den fibromatösen Bildungen, welche im Bereich der Hauterkrankung entstehen und wieder verschwinden, indem sie an Ort und Stelle zu circumskripten Atrophien Anlaß gegeben haben. Nicht die circumskripte Atrophie als solche wird der ursächlichen Wirkung des Tumors verdankt, wohl aber bekommt die Bildung der Tumoren ihren Anreiz durch das pathologische Geschehen in den kranken Hautbezirken, welche ja ursprünglich nach unserer heutigen Auffassung unter dem Bilde einer produktiven Entzündung entstehen.

Lebenslauf.

Am 29. Januar 1904 zu Sorsum bei Hildesheim als Sohn des Bäckermeisters Johannes Markwort geboren, besuchte ich vier Jahre die Volksschule in Sorsum, ging ein Jahr in die katholische Mittelschule in Hildesheim und besuchte dann von Ostern 1915 das Gymnasium Josephinum in Hildesheim, wo ich Ostern 1924 die Reifeprüfung bestand. Anschließend daran studierte ich vier Semester Medizin in Göttingen, wo ich mein Physikum nach dem vierten Semester bestand. Die nächsten drei Semester studierte ich an der Münchener Universität, um die letzten drei Semester wieder in Göttingen zu verbringen, wo ich im Juni 1929 das medizinische Staatsexamen bestand. Vom 1. Juli d. Js. bis jetzt bin ich an der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten als Medizinalpraktikant tätig gewesen.

Joh. Markwort.